



*EL SÍNDROME ANTIFOSFOLÍPIDO EN
ATENCIÓN PRIMARIA
THE ANTIPHOSPHOLIPID SYNDROME IN
PRIMARY HEALTH CARE*

Trabajo Fin de Grado Enfermería

*Autora: Aroa Cayón Vega
Director: Alfonso Torre Valle
Facultad de Enfermería
Universidad de Cantabria
Junio 2019*

Anexo II: AVISO RESPONSABILIDAD UC

Este documento es el resultado del Trabajo Fin de Grado de un alumno, siendo su autor responsable de su contenido.

Se trata por tanto de un trabajo académico que puede contener errores detectados por el tribunal y que pueden no haber sido corregidos por el autor en la presente edición.

Debido a dicha orientación académica no debe hacerse un uso profesional de su contenido.

Este tipo de trabajos, junto con su defensa, pueden haber obtenido una nota que oscila entre 5 y 10 puntos, por lo que la calidad y el número de errores que puedan contener difieren en gran medida entre unos trabajos y otros,

La Universidad de Cantabria, el Centro, los miembros del Tribunal de Trabajos Fin de Grado, así como el profesor tutor/director no son responsables del contenido último de este Trabajo.”

Índice:

1. Resumen / Abstract.....	1
2. Introducción.....	2-4
2.1 Justificación.....	5
3. Metodología.....	6-8
4. Objetivo general.....	9
4.1 Objetivos específicos.....	9
5. Desarrollo	
5.1 Capítulo I	
5.1.1 ¿Qué es el SAF?.....	10
5.1.2 Patogenia.....	10
5.1.3 Impacto a nivel físico.....	11-12
5.1.4 Impacto a nivel psicológico.....	12
5.2 Capítulo II	
5.2.1 Criterios de clasificación.....	13
5.2.2 SAF primario.....	14
5.2.3 SAF secundario.....	14
5.2.4 SAF catastrófico (SAFC) o Síndrome de Asherson.....	15
5.3 Capítulo III	
5.3.1 Tipos de anticuerpos antifosfolípidos y métodos de detección.....	16
5.3.2 Niveles de riesgo clínico.....	16
5.4 Capítulo IV	
5.4.1 Fármacos, técnicas e indicaciones terapéuticas.....	17-19
5.5 Capítulo V	
5.5.1 Intervenciones de la enfermería de AP.....	20
5.5.1.1 Hipertensión.....	20
5.5.1.2 Dislipidemia.....	21
5.5.1.3 Obesidad y sobrepeso.....	22
5.5.1.4 Alimentación y actividad física.....	22-23
5.5.1.5 Hábito tabáquico.....	23
5.5.1.6 Anticonceptivos sin estrógenos.....	24
5.5.1.7 Tratamiento.....	25
5.5.1.8 Inmovilizaciones e intervenciones quirúrgicas.....	26
5.5.1.9 Viajes y vacaciones.....	26
5.5.2 Recursos disponibles.....	26
6. Conclusiones.....	27
7. Bibliografía.....	28-30

1. Resumen

El síndrome antifosfolípido (SAF), es una enfermedad autoinmune que se caracteriza por la presencia de autoanticuerpos que atacan a las proteínas unidas a los fosfolípidos con carga negativa de las membranas celulares.

Se caracteriza por hipercoagulabilidad sanguínea que produce, principalmente, trombosis que afectan a los vasos de cualquier diámetro y morbilidad durante el embarazo, junto a la presencia de anticuerpos antifosfolípidos (AAF).

El diagnóstico se lleva a cabo mediante un análisis sanguíneo y criterios clínicos que deben incluir trombosis y/o complicaciones obstétricas. El tratamiento debe ser individualizado, conteniendo siempre medidas higiénico-dietéticas y en la mayoría de los casos, medicación que incluye anticoagulantes y/o antiagregantes, y raramente el recambio plasmático.

El equipo de enfermería de atención primaria (AP) tiene un papel fundamental desde que se produce el diagnóstico, porque a través de la educación para la salud puede proveer a los pacientes de los conocimientos que precisan acerca de la enfermedad.

Las intervenciones deben ir encaminadas a la prevención y manejo de los factores de riesgo que influyen en la salud de las personas con SAF, como son la hipertensión arterial (HTA), la dislipidemia, el hábito tabáquico, la alimentación, y la obesidad y el sobrepeso. Así como a fomentar el conocimiento acerca de la administración y efectos derivados de los fármacos utilizados.

Palabras clave: síndrome antifosfolípido, anticuerpos antifosfolípidos, trombosis, enfermería, atención primaria.

Abstract

The antiphospholipid syndrome (APS) is an autoimmune disease characterized by the presence of autoantibodies that attack the proteins bounded to the phospholipids with negative charge in the cell membranes.

It is characterized by blood hypercoagulability that produces, predominantly, thrombosis which affect vessels of any diameter and morbidity during pregnancy, as well as the presence of antiphospholipid antibodies (AAF).

The antiphospholipid syndrome (APS) is diagnosed by a blood test and clinical criteria, that must include thrombosis and / or obstetric complications. The treatment must be individualized, always including hygienic-dietetic measures and in most cases, medication which includes anticoagulants and / or antiaggregants, and rarely plasma replacement.

The primary care nursing team (PC) has a fundamental role since the diagnosis is made, as through health education can provide patients with the knowledge they need about the disease.

Interventions should aim at the prevention and management of risk factors that influence the health of people with APS, such as high blood pressure (HBP), dyslipidemia, smoking, diet, overweight and obesity. As well as to promote knowledge about the drugs used, their administration and side effects.

Key words: antiphospholipid syndrome, antiphospholipid antibodies, thrombosis, nursing, primary health care.

2. Introducción

1983 fue un año clave para la medicina y concretamente para el SAF, ya que se describió la enfermedad, lo que llevó a predecir a Miquel Vilardell, el que fuera decano de la Facultad de Medicina de la Universidad de Barcelona que: *"hay 2 nuevas enfermedades en las postrimerías del siglo XX, el sida y el SAF"* (1).

El SAF o Síndrome de Hughes, es una forma de trombofilia autoinmune cuya característica principal es la presencia de un grupo heterogéneo de AAF que se dirigen y atacan a las proteínas que se asocian con los fosfolípidos de las membranas celulares, dando como resultado la alteración de la cascada de coagulación y, por ende, la aparición de trombos en cualquier tipo de vaso debido a la mayor coagulabilidad de la sangre.

La clínica es variada, en la Prosser-White Oration el profesor Graham Hughes describió las manifestaciones del síndrome como trombosis que afectan a grandes y pequeños vasos, por lo que los efectos se pueden observar en cualquier órgano o tejido; morbilidad en los embarazos, enfermedad neurológica, trombocitopenia y livedo reticularis (1).

Al igual que ocurre con otras enfermedades autoinmunes, es más habitual en mujeres, siendo la relación 4:1. El síndrome puede aparecer en cualquier tramo de vida, pero de manera más frecuente, el debut de la enfermedad se manifiesta entre los 20 y los 40 años (2).

Respecto a la epidemiología, no se conocen de manera exacta la incidencia y prevalencia, ya que cambian en función del grupo de población que se sondee (Tabla 1) y, además, hay sujetos sin diagnosticar dada la heterogeneidad de las manifestaciones clínicas. A pesar de esta inexactitud, hay resultados de distintos estudios que han encontrado AAF entre el 2% y el 5% de la población sana, prevalencia que aumenta con la edad (2).

Prevalencia de AAF en diferentes grupos poblacionales	
Grupo poblacional estudiado	Prevalencia de AAF (%)
Lupus eritematoso sistémico (LES)	30% - 40%
LES con osteonecrosis sintomática	73%
Morfea generalizada	70%
Síndrome de Sjögren	11% - 34%
Receptores de trasplante cardíaco	83%
Síndrome de Sneddon	42%
Ángor inestable	45%
Infarto de miocardio < 60 años	12% - 21%
Valvulopatías cardíacas inespecíficas	21%
Hipertensión pulmonar tromboembólica	20%
Hipertensión pulmonar primaria	10%
Ictus encefálicos no seleccionados	6,8%
Ictus encefálicos en jóvenes	18% - 46%
Insuficiencia renal terminal	19%
Pacientes VIH positivos	59%
Hepatitis C	37%
Periodontitis crónica	16% - 19%
Polimialgia reumática/Arteritis temporal	36%
Adenocarcinoma de ovario	35%
Linfomas no-Hodgkin	26%
Personas asiáticas con neoplasias y trombosis	60,6%
Tratamiento neuroléptico	26%
Sordera neurosensorial	27%
Púrpura trombocitopénica idiopática	29%
Tromboembolismo venoso	3% - 17%
Personas sanas mayores de 65 años	7% - 12%

Tabla 1: Prevalencia de AAF en diferentes grupos de población. Fuente: Síndrome Antifosfolípido (2).

Según el libro *“Manual Práctico de Hematología Clínica”*, la prevalencia de la enfermedad es de 40-50 casos por cada 100.000 habitantes y la incidencia de 5 casos por cada 100.000 habitantes al año (3).

En Estados Unidos, según el estudio *“Epidemiology of Antiphospholipid Syndrome: A Population-Based Study”*, la incidencia es de 2 casos por cada 100.000 habitantes al año, alcanzándose el pico máximo a los 75 años y la prevalencia de 2,1 por cada 100.000 habitantes en el caso de las mujeres y de 2,0 por cada 100.000 habitantes en el caso de los hombres (4).

Etiológicamente hablando, al igual que ocurre con otras enfermedades autoinmunes, el SAF se produce por causas multifactoriales estando implicados factores ambientales y genéticos. Respecto a estos últimos, hay estudios que demuestran que el síndrome tiene una base genética, de modo que se transmite en forma de herencia autosómica dominante (5).

La mortalidad atribuible al SAF dentro del código 68.6, según la Clasificación Internacional de Enfermedades (CIE), disponible en el Portal Estadístico del Gobierno de España, Ministerio de Sanidad, Consumo y Bienestar Social, sección mortalidad por causa de muerte (6) fue de 48 fallecidos desde 2010.

Tabla 2 para enfermedades que incluye el CIE10 código D68.61 y tabla 3 para la décima revisión según el CIE10 código D68.6:

Enfermedades que incluye el CIE10, código D68.61	Síndrome anticardiolipina
	Síndrome de anticuerpo antifosfolípido

Tabla 2: Enfermedades que incluye el CIE10, código D68.61. Fuente: Portal Estadístico del Gobierno de España (6).

CIE10, D68.6 OTRAS TROMBOFILIAS	NÚMERO DE DEFUNCIONES AÑO
2010	2
2011	3
2012	5
2013	10
2014	6
2015	8
2016	14
Total	48

Tabla 3: Número de defunciones año. Fuente: Portal Estadístico del Gobierno de España (6).

2.1 Justificación

La decisión de efectuar una revisión bibliográfica acerca del SAF, surge principalmente para aumentar el nivel de conocimientos que tienen los profesionales de enfermería sobre el síndrome ya que a pesar de ser una enfermedad con cierta prevalencia e incidencia en la sociedad, la comprensión acerca de la misma es limitada y no tan sustancial como ocurre con otras afecciones a pesar de las consecuencias que puede tener para la persona, llegando a causar importantes pérdidas de salud o incluso la muerte.

Creo firmemente que es indispensable escribir un texto en el que se hable de la enfermería ante el síndrome de Hughes, dado que la mayoría de los estudios se basan en describir la enfermedad y sus efectos a nivel físico y psíquico, pero no se habla del papel que puede adoptar el sanitario.

A la finalización y defensa de este trabajo, pretendo que el mayor número posible de personal de enfermería de atención primaria conozca la enfermedad, sus signos y síntomas y, sobre todo, las recomendaciones para evitar las consecuencias asociadas, y que utilizando la educación para la salud transfiera ese conocimiento a los pacientes que la padecen, así como a sus familiares y/o acompañantes.

3. Metodología

En los meses de enero y febrero del año 2019, se llevó a cabo una revisión bibliográfica en 6 bases de datos de Enfermería y de Medicina, en estudios científicos, sociedades, bibliotecas, libros y guías, siendo los idiomas elegidos el castellano y el inglés.

Bases de datos consultadas:

- Medline.
- Pubmed.
- Scopus.
- Cochrane.
- Cuiden.
- Scielo.

Descriptores consultados en castellano e inglés:

DECS	MESH
Síndrome antifosfolípido	Antiphospholipid syndrome
Anticuerpos antifosfolípidos	Antiphospholipid antibodies
Trombosis	Thrombosis
Morbilidad	Morbidity
Embarazo	Pregnancy
Intervenciones	Interventions
Enfermería	Nursing
Atención primaria	Primary health care
Promoción de la salud	Health promotion
Hábitos saludables	Healthy habits

Tabla 4: Descriptores DECS y MESH. Fuente: elaboración propia.

Además, se utilizó Medline, a través del tesoro más destacado, Medical Subject Heading (MeSH) y con los descriptores booleanos AND y NOT, para la siguiente búsqueda:

- Antiphospholipid syndrome AND nursing.
- Antiphospholipid syndrome AND cares.
- Antiphospholipid syndrome AND nurse.
- Antiphospholipid syndrome NOT medicine.
- Antiphospholipid syndrome NOT LES.

Asimismo, se utilizaron las referencias bibliográficas existentes en las distintas publicaciones, que condujeron al acceso de más información relevante para la realización del presente trabajo.

Por último, se procedió a la búsqueda de más datos utilizando otras fuentes:

- Enciclopedia Harrison online.
- National Health Service (NHS).
- Elsevier.
- Sociedad Española Síndrome Antifosfolípido.
- OMS.
- Manual Práctico de Hematología Clínica.
- Manual SER de las Enfermedades Reumáticas.
- Google académico.

Una vez obtenidos todos los resultados, se efectuó la elección de los que servían para el objetivo final, siguiendo los criterios de inclusión que se exponen a continuación:

- Publicaciones que permitían la lectura del resumen o de la información completa de manera gratuita.
- Estudios o artículos originales en castellano o inglés.
- Divulgaciones en las que la metodología o bibliografía eran de la calidad suficiente.
- Año de publicación desde 2002 hasta la actualidad.
- Publicaciones ampliamente relacionadas con el objetivo del trabajo.
- Investigaciones llevadas a cabo en el ámbito de la enfermería de AP.
- Intervenciones de enfermería relativas a la educación para la salud.
- Intervenciones de enfermería para la modificación de estilos de vida.

Por último, de todas las publicaciones obtenidas y revisadas (Figura 1), fueron seleccionadas 29, cuya bibliografía se encuentra referenciada en el apartado 6 de este trabajo.

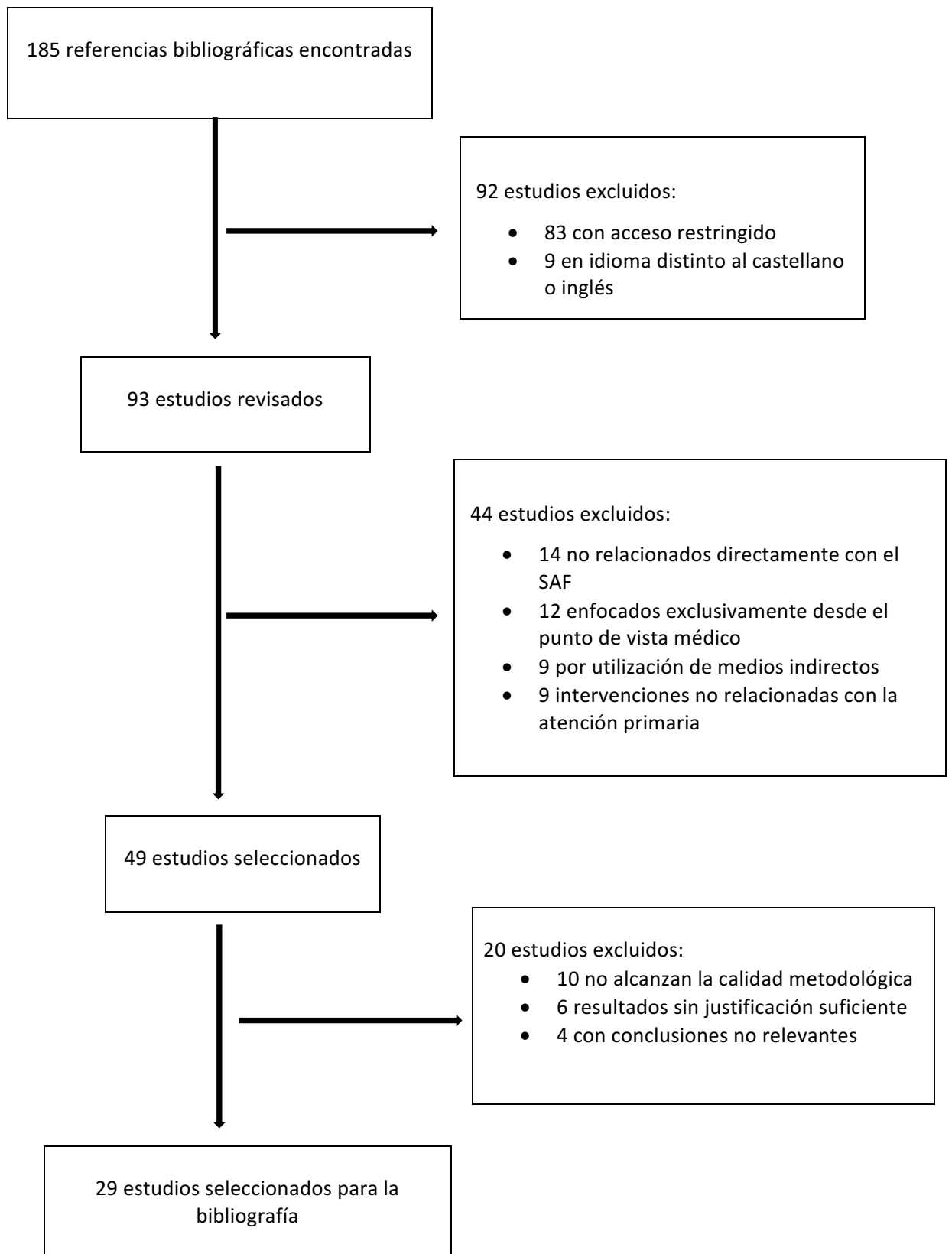


Figura 1: Diagrama de flujo del proceso de selección.

4. Objetivo general

Especificar cuál es la situación actual del síndrome antifosfolípido y el manejo del paciente por parte de la enfermería de atención primaria.

4.1. Objetivos específicos

Describir qué es el SAF, su patogenia e impacto a nivel físico y psicológico.

Exponer los criterios clasificatorios del SAF y en qué consisten las distintas presentaciones del síndrome: primario, secundario y catastrófico.

Definir los distintos tipos de anticuerpos antifosfolípidos, métodos de detección y niveles de riesgo clínico.

Explicar el tratamiento utilizado para el SAF y sus indicaciones terapéuticas.

Detallar las intervenciones de la enfermería en atención primaria y los recursos disponibles.

5. Desarrollo

5.1 Capítulo I:

5.1.1 ¿Qué es el SAF?

En 1983, se llevaron a cabo una serie de investigaciones por parte del equipo de científicos pertenecientes a la unidad de Lupus del The Rayne Institute del Hospital St. Thomas ubicado en Londres, entre los que se encontraba el Profesor Graham R. V. Hughes (1).

Después de años de estudio del lupus, la mielopatía (fundamentalmente la neuropatía jamaicana) y las formas no típicas de trastornos en el tejido conectivo, tuvo lugar la primera definición de la enfermedad bajo el nombre de síndrome anticardiolipina, denominación que más tarde cambió a síndrome antifosfolípido debido a que las muestras de suero de los pacientes también reaccionaban con otros tipos de fosfolípidos (1).

Actualmente, se sabe que el SAF o síndrome de Hughes es una enfermedad autoinmune sistémica que se produce cuando el sistema inmunológico de la persona considera los propios fosfolípidos de las membranas celulares como extraños y produce anticuerpos antifosfolípidos que los atacan; siendo los más conocidos los anticuerpos anti- β 2-glicoproteína (β 2-GPI) y anticardiolipina (aCL) y el anticoagulante lúpico (AL) (2).

5.1.2 Patogenia

El por qué se desarrolla la enfermedad y las causas de la misma son parcialmente desconocidas, es decir, se ignoran factores ambientales y genéticos que producen el SAF.

Sin embargo, se sabe que los AAF parecen tener cierta responsabilidad a la hora de desarrollar la enfermedad y, en consecuencia sus signos y síntomas y para poder dar una explicación, se han sugerido algunos mecanismos por los cuales dichos anticuerpos actuarían sobre las dianas patogénicas que se describen a continuación (2):

- *Células endoteliales*, impidiendo la fabricación de prostaciclina, impulsando la expresión de moléculas de adhesión, citoquinas inflamatorias, factor tisular, sustancias procoagulantes y apoptosis celular.
- *Plaquetas*, estimulando la activación y agregación.
- *Inhibición de la fibrinólisis*.
- *Otros inhibidores de la coagulación*, sistema trombina-trombomodulina, proteína C, proteína S y antitrombina III.
- *Placenta*, los AAF rivalizan con la anexina V, que es una proteína anticoagulante, para poder unirse a los fosfolípidos, lo que da como resultado trombosis dentro de la placenta.

Todos los desórdenes anteriores se pueden producir de manera individual o en conjunto; a mayor número, mayor probabilidad de formación de trombos y sus consecuencias asociadas (2).

Por último, hay que tener en cuenta que se han hallado diferencias tanto clínicas, como inmunológicas en las diferentes etnias existentes (2).

5.1.3 Impacto a nivel físico

Manifestaciones físicas (7)

Trombosis:

- Pueden afectar a cualquier vena o arteria sin importar tamaño o ubicación, por lo que todos los órganos o sistemas pueden verse dañados.
- En el caso del capital venoso, la manifestación que se presenta con mayor frecuencia, entre el 30-55% de los afectados, es la trombosis venosa profunda (TVP), que puede ir asociada o no a tromboembolismo pulmonar, de venas cavas o extremidades. Además, se pueden producir trombosis en las venas cerebrales, suprahepática, renal o porta.
- En cuanto a las arterias, las que se encuentran en el cerebro son las más afectadas, dando lugar a ictus o a encefalopatías por multiinfarto. Asimismo, los trombos pueden deteriorar las arterias coronarias, adrenales, ováricas o mesentéricas.
- Un dato importante a tener en cuenta, es que cuando se ha producido una trombosis en un territorio vascular, si esta se repite, hay un 80% de probabilidades de que sea en la misma zona.

Neurológicas:

- El síntoma más frecuente entre las manifestaciones neurológicas son las cefaleas crónicas, tensionales y migrañas.
- Accidentes cerebrovasculares, debido a trombosis cerebral en las arterias.
- Un 50% de las personas que padecen SAF desarrollan demencia vascular por trombosis repetidas de forma silenciosa en diferentes focos del cerebro.
- Sordera neurosensorial.

Ginecológicas:

- Abortos precoces y repetidos, cuando el feto tiene 10 semanas o menos de vida y muertes fetales tardías en el 2º y 3º trimestre de embarazo.
- Preeclampsia y eclampsia que generalmente se manifiestan en el 2º trimestre de gestación. Asimismo, las mujeres que tienen SAF presentan un riesgo 9 veces mayor de padecer preeclampsia en próximos embarazos que las féminas con historia anterior de dicha alteración.
- Aumento del riesgo de trombosis durante el embarazo y postparto.
- Retraso del crecimiento intrauterino, sufrimiento fetal, desprendimiento de placenta y parto prematuro.

Dermatológicas:

- Livedo reticularis extenso, de patrón fino, reticular e irregular que se manifiesta en un 20% de los casos y cuya presencia obliga a descartar el SAF ya que es uno de los signos típicos del mismo.
- Úlceras en extremidades inferiores que son extensas y dejan cicatrices atróficas blancas.
- Necrosis de la piel superficial, que es extensa y se localiza en la cabeza, las nalgas y las extremidades.
- Nódulos cutáneos dolorosos.

Cardiacas:

- Valvulopatías, la afectación más frecuente y por lo general asintomática, es la mitral seguida de la aórtica con una prevalencia del 30%.
- Enfermedad coronaria por aterosclerosis acelerada.
- Hipotensión ortostática.

Pulmonares:

- Hipertensión pulmonar debida a trombosis y embolismos repetidos, factor de mal pronóstico que además se ha descrito en asociación a hipertensión portal y renal.
- Síndrome de distrés respiratorio del adulto (SDRA).
- Embolia e infarto pulmonar.

Renales:

- La triada típica se manifiesta con hipertensión arterial, proteinuria e insuficiencia renal, debido a trombosis en pequeños vasos.
- Infartos y trombosis de las venas renales.
- Insuficiencia renal aguda.

Hematológicas:

- Trombocitopenia en el 30% de los casos, siendo moderada y asintomática.
- Coagulación intravascular diseminada.

Digestivas:

- Infartos pancreáticos y esplénicos.
- Necrosis del esófago.

Óseas:

- Artralgias y artritis en el caso de SAF secundario.

5.1.4 Impacto a nivel psicológico

Manifestaciones psicológicas

Neuropsicológicas:

- Depresión (7).
- Psicosis y catatonía (8).
- Pérdida de memoria (9).
- Ansiedad (10).
- Insomnio (10).

Las manifestaciones clínicas se presentan de manera habitual en las formas primarias, así como las secundarias a LES y a conectivopatías. Por el contrario, en las asociadas al uso de fármacos, infecciones o neoplasias sólidas, suelen existir AAF que no dan síntomas y por lo tanto la posibilidad de manifestación de un verdadero SAF es menor (2).

5.2 Capítulo II:

5.2.1 Criterios de clasificación

A lo largo del tiempo, los criterios para afirmar que una persona padece SAF han ido cambiando, y hoy en día siguen estando sometidos a revisión por lo que han aparecido nuevas categorías clasificatorias tales como “probable” y “posible”, que surgen por la observación de una serie de particularidades clínicas y de laboratorio que presentan este tipo de pacientes (5).

El profesional puede pensar que una persona padece SAF si hay presencia de fenómenos trombóticos que sugieren que puede haber una trombofilia, 1 o más abortos o muertes fetales, trombocitopenia y anemia hemolítica autoinmune, livedo reticularis, lesiones valvulares cardíacas u otras manifestaciones que sugieran patogenia trombótica y pacientes con LES (3).

Así, la clasificación definitiva del síndrome se instaure si existe por lo menos un criterio clínico y uno de laboratorio, siguiendo los expuestos en Sapporo en 1999 y que fueron modificados en el Congreso Internacional de Anticuerpos Antifosfolípido de Sidney en 2004 (7).

Criterios clínicos (7)

- *Trombosis vascular:*
 - Uno o más episodios de trombosis arterial, venosa o de pequeño vaso, que pueden afectar a cualquier órgano o tejido, que sea demostrada mediante criterios de carácter objetivo y sin que haya evidencia de inflamación en la pared vascular.
- *Complicaciones obstétricas:*
 - Una o más muertes de un feto de 10 o más semanas de gestación, con morfología normal, sin explicación alternativa.
 - Uno o más nacimientos de neonatos menores de 34 semanas con morfología normal, debido a preeclampsia grave o eclampsia o insuficiencia placentaria severa.
 - Tres o más abortos consecutivos sin explicación antes de la 10ª semana de gestación, excluyendo causas anatómicas de la madre, hormonales o cromosómicas.

Criterios de laboratorio (7)

- *Anticoagulante lúpico* en plasma en 2 o más ocasiones, separadas por un periodo de tiempo de 12 semanas.
- *Anticuerpos anticardiolipina* IgG y/o IgM en plasma o suero, a títulos medios o altos, en 2 o más ocasiones separadas 12 semanas.
- *Anticuerpos anti-β2-glicoproteína* IgG y/o IgM en plasma o suero, en 2 o más ocasiones separadas 12 semanas.

Destacar, que hay casos en los que se ha empezado a utilizar el término “SAF seronegativo” creado por Hughes y Khamashta, para pacientes en los que se han descartado con anterioridad otros motivos de trombofilia, pero existe una sospecha clínica alta a pesar de que la determinación en plasma de AAF es negativa (5).

5.2.2 SAF primario (2)

En el SAF primario, el síndrome aparece solo, sin asociarse a ninguna otra enfermedad autoinmune.

Además, según JC Piette, investigador especializado en SAF, hay que tener en cuenta que el paciente no debe presentar ninguna de las siguientes manifestaciones: rash malar en vespertilio, lesiones cutáneas discoideas, ulceraciones orales, faríngeas o nasales, artritis franca, pleuritis en ausencia de embolismo pulmonar o insuficiencia cardíaca, pericarditis en ausencia de infarto de miocardio o uremia, proteinuria persistente debida a glomerulonefritis relacionada con inmunocomplejos y comprobada mediante biopsia o linfopenia.

5.2.3 SAF secundario (2)

En el caso del SAF secundario, la enfermedad se presenta en asociación a otra, que puede ser de naturaleza:

- *Autoinmune*, púrpura trombocitopénica autoinmune, síndrome de Sjögren, síndrome lupus-like, artritis reumatoide, LES.
- *Infeciosa*, hepatitis A, B y C, enfermedad de Lyme, virus varicela-zoster, citomegalovirus, tuberculosis, endocarditis, rubéola, sífilis, VIH.
- *Hematológica*, enfermedad de Hodgkin, linfoma no Hodgkin, anemia de células falciformes, anemia perniciosa, mieloma múltiple, leucemia.
- *Neoplásica sólida*, adenocarcinoma de pulmón, ovario, mama, cervix, gástricos, esofágicos, de próstata o renales, colangiocarcinoma, melanoma.
- *Farmacológica*, interferón alfa, clozapina, fenitoína.
- *Otras*, pacientes receptores de trasplantes de órganos sólidos, enfermedad de Crohn, síndrome de Down, esclerosis múltiple, hepatopatía alcohólica, migraña.

En el caso de las enfermedades autoinmunes, el LES está presente en un 36,2% de los pacientes, el síndrome lupus-like en un 5% y el síndrome de Sjögren en un 1,8%. Asimismo, la aparición de AAF se puede atribuir en un 12% de los casos a los fármacos.

5.2.4 SAF catastrófico (SAFC) o Síndrome de Asherson

La clínica del SAFC consiste en el desarrollo de una microangiopatía trombótica generalizada que afecta a varios órganos en un espacio corto de tiempo o de forma simultánea. Así, los más afectados por % son el riñón 78%, pulmón 56% y corazón 50%, pudiendo verse implicados en menor medida el sistema nervioso central 30%, intestino, hígado y glándulas suprarrenales, entre otros (2).

Aunque solo afecta a un 1% de los pacientes, es la manifestación más peligrosa de la enfermedad, ya que su evolución es rápida y de carácter muy grave, siendo por lo general necesaria la hospitalización en la Unidad de Cuidados Intensivos (UCI), y teniendo una mortalidad inicial del 50% a pesar de la administración del tratamiento correcto (2).

De los pacientes que sobreviven, el 65% no presenta recidiva trombótica en 67 meses de seguimiento medio, en cambio el 26% sí, el 15% padece alteraciones de carácter funcional importantes y el 16% muere en los próximos años, la mitad como consecuencia del SAF (2).

La aparición de la forma catastrófica del síndrome puede estar desencadenada por la retirada del tratamiento anticoagulante, infecciones, traumatismos, cirugías o la toma de ciertos fármacos, como por ejemplo los anticonceptivos orales (ACO) que contienen estrógenos (2).

Los criterios para definir el SAFC, están basados según lo expuesto en la X Conferencia Internacional realizada en Taormina en el año 2002 (7):

SAFC definitivo (3):

1. Afectación de por lo menos 3 órganos, sistemas o tejidos diferentes.
2. Desarrollo de las manifestaciones clínicas simultáneamente o en menos de 1 semana.
3. Confirmación histopatológica de la oclusión de vasos de pequeño calibre en al menos 1 tejido u órgano.
4. Confirmación analítica de la presencia de AAF, AL y/o aCL, dicha confirmación debe hacerse mediante al menos 2 analíticas separadas en el tiempo como mínimo 12 semanas.

Para llegar a este diagnóstico, se tienen que cumplir los 4 criterios anteriores.

SAFC probable (3):

- Cumple los 4 criterios, pero únicamente presenta afectación de 2 órganos, sistemas o tejidos diferentes.
- Cumple los 4 criterios, pero hay ausencia de confirmación del laboratorio en una segunda analítica a las 12 semanas por muerte prematura del paciente en el que no se habían realizado estudios previos.
- Cumple los criterios 1, 2 y 4.
- Cumple los criterios 1, 3 y 4 con desarrollo de un tercer episodio trombótico, después de 1 semana, pero antes de 1 mes a pesar del tratamiento anticoagulante.

5.3 Capítulo III:

5.3.1 Tipos de anticuerpos antifosfolípidos y métodos de detección

Anticuerpos anticardiolipina (11)

Los anticuerpos aCL, como su nombre indica, reaccionan contra los fosfolípidos cardiolipina que se encuentran unidos a proteínas plasmáticas como la β 2-GPI, la protrombina o anexina V.

La técnica ELISA es la utilizada para la detección de estos anticuerpos y se realiza con suero bovino que es fuente de β 2-GPI, de esta forma se pueden detectar los anticuerpos aCL que se dirigen contra la cardiolipina pura y contra los complejos cardiolipina- β 2-GPI.

Anticoagulante lúpico (11)

El AL actúa produciendo el bloqueo in vitro del ensamblaje del complejo protrombina, lo que produce una prolongación de pruebas referentes a la coagulación, como el tiempo parcial de tromboplastina activada (TPTA), el tiempo diluido del veneno de Russell y el tiempo de protrombina, este último se produce raramente.

Así, cuando el plasma del paciente se diluye 1:1 con plasma normal con plaquetopenia, las alteraciones no se corrigen como sucedería cuando la prolongación de los tiempos se debe a la deficiencia de factores de coagulación.

De la misma forma que sucede con los aCL, el AL se dirige contra las proteínas plasmáticas β 2-GPI, protrombina y anexina V.

Anticuerpos β 2-GPI

Los anticuerpos β 2-GPI se encuentran en un gran número de pacientes, por lo general junto a otros AAF, aunque en algunas personas se pueden localizar de manera única, lo que hace que la determinación de los anti- β 2-GPI no se utilice en un primer momento para reconocer a los pacientes con suposición de presencia de SAF, dado que son pocos los que presentan esta particularidad (11).

Al igual que ocurre con los aCL, el método de detección de estos anticuerpos es la técnica ELISA (7).

5.3.2 Niveles de riesgo clínico (7)

La sola existencia de AAF, sin importar si hay clínica o no, implica una elevación del riesgo de padecer trombosis; riesgo que aumenta si existe una triple positividad, es decir, presencia en sangre de los 3 tipos de anticuerpos (Ac), si hay AL a títulos elevados de forma repetida en sucesivos análisis o presencia de aCL reiteradamente.

El riesgo clínico se establece según la positividad de los AAF, aumentando con el título y la combinación de los AAF:

Alto riesgo:

- AL + aCL + anti- β 2-GPI positivos.
- AL positivo.
- aCL positivo reiteradamente a títulos medio-altos, sobre todo en asociación con LES.

Bajo riesgo:

- Positividad aislada e intermitente para aCL o anti- β 2-GPI a títulos medio-bajos.

5.4 Capítulo IV:

5.4.1 Fármacos, técnicas e indicaciones terapéuticas

En el caso del SAF, no hay fijado un tratamiento de manera invariable dado que son pocos los pacientes diagnosticados y los fármacos que se recetan y/o administran están basados en ensayos clínicos o estudios realizados con pocos participantes (2).

En cualquier caso, aunque se sigan unas pautas para establecer el régimen terapéutico, este se debe individualizar teniendo en cuenta las características del paciente y sus antecedentes (2).

Profilaxis (3)

Medidas generales:

- Encaminadas a reducir o eliminar los factores de riesgo vascular como son la hipertensión arterial, hipercolesterolemia, tabaquismo, anticonceptivos orales que contengan estrógenos, obesidad y la inmovilidad.

Pacientes asintomáticos:

- Sin historia de trombosis, ácido acetilsalicílico (AAS) 100mg/día vía oral (VO) si AL positivo de manera persistente o aCL a título intermedio o alto, en especial si existe asociación con Ac anti- β 2-GPI.
- Con historia de trombosis:
 - < de 1 año antes, anticoagulación con cumarínicos.
 - > de 1 año antes, AAS o cumarínicos de forma individualizada según edad, número de trombosis y tiempo transcurrido.

Profilaxis de las pérdidas fetales:

- Si primigesta con AAF o gestante con AAF y embarazos previos normales sin historia de trombosis o gestante con AAF y patología obstétrica asociada, pero sin historia de trombosis, AAS 100 mg/día VO desde el momento en que decide quedarse embarazada, durante toda la gestación y después, hay que mantener de manera indefinida como profilaxis.
- En gestante con AAF y trombosis previas, tienen que suspender los cumarínicos nada más saber que está embarazada y pasar a AAS 100 mg/día VO + heparina de bajo peso molecular (HBPM) a dosis anticoagulante y 4 semanas después del parto se reintroducen los ACO.
- En el caso de fracaso terapéutico con los regímenes anteriores:
 - Si en el embarazo anterior solo ha tomado AAS, hay que añadir HBPM.
 - Si persiste el fracaso de inmunoglobulinas (Ig), 400 mg/día vía intravenosa (IV) durante 5 días y readministración cada mes a lo largo de todo el embarazo.

Tratamiento (3)

Tratamiento de las trombosis:

- Arteriales, se administra heparina sódica durante al menos 5 días, y a partir del 3º se introduce el acenocumarol, la heparina se mantiene hasta estabilizar el Ratio Internacional Normalizada (INR).
- Venosas y tromboembolismo pulmonar (TEP), igual que en el caso de trombosis arterial, pero con HBPM.
- Afección valvular cardíaca:
 - Si engrosamiento sin vegetaciones se pauta AAS.
 - Si vegetaciones ACO.

Tratamiento de la trombopenia:

- Sin diátesis y dependiendo del grado de trombopenia, puede ser que no necesite tratamiento o se realice una pauta de prednisona (PDN) a una dosis de 0,5 mg/kg/día VO, y según la respuesta irá bajando.
- Con diátesis, pauta de corticosteroides.
- Para los refractarios a corticosteroides, hay que valorar Ig IV, AAS, esplenectomía y/o rituximab.

Tratamiento del SAF catastrófico:

- Al inicio, heparina sódica y mantener de 7 a 10 días si la evolución es la esperada y, además, cumarínicos para mantener el INR entre 2,5 y 3,5 más metil-PDN de 1 a 2 mg/kg/día IV desde el inicio del tratamiento.
- Si empeora o hay riesgo vital, se lleva a cabo el recambio plasmático con plasma fresco como mínimo durante 3 a 5 días.

El día 20 de mayo de 2019, la Agencia Española de Medicamentos y Productos Sanitarios (AEMPS) publicó una nota informativa (12) para profesionales sanitarios, en la que a partir del estudio “*Rivaroxaban vs warfarin in high-risk patients with antiphospholipid syndrome*” (13), se advierte que el rivaroxaban produce un aumento de la posibilidad de sufrir eventos trombóticos en pacientes con SAF y antecedentes de trombosis previas, en especial si en análisis anteriores, han dado positivo para los tres AAF. Asimismo, el resto de anticoagulantes orales directos (ACOD), como son el apixaban, edoxaban y dabigatran etaxilato, también están desaconsejados hasta la realización de estudios para comprobar su seguridad.

Tan importante es la medicación, como su correcta administración y los factores externos que pueden influir en su farmacodinámica, por ello desde AP se puede formar a los pacientes para que conozcan todos los aspectos relevantes.

En el caso de los anticoagulantes orales, ya sea acenocumarol o warfarina, hay que aconsejar al paciente que tome la medicación siempre a la misma hora, antes de la cena y con el estómago vacío, dado que es preferible que se administre alejado de las comidas para una mejor absorción y porque en caso de que el INR se encuentre fuera de rango, es posible realizar el cambio de dosis en el mismo día.

Asimismo, es importante que conozca que si olvida una dosis no debe duplicarla, que tiene que comunicar al personal sanitario si ha padecido una enfermedad aguda y ha tomado algún fármaco nuevo, si ha bebido alcohol, cambiado la dieta o introducido algún alimento nuevo, sobre todo los ricos en vitamina K como el plátano y las verduras de hoja verde, o si ha sufrido alguna hemorragia por pequeña que sea. Las mujeres en edad fértil deben poner atención por si aumentase el sangrado durante el periodo.

En el caso de la heparina, el personal de enfermería es fundamental a la hora de instruir al paciente en su correcta administración. Lo primero que hay que hacer, es asegurarse de que entiende que tiene que mirar que son la medicación y dosis correctas y que el líquido no debe estar turbio o tener partículas, después es importante que realice un buen lavado de manos, que conozca las posibles zonas de punción y ángulo correcto para introducir la aguja que debe estar recta, en caso contrario se debe desechar, que no se puede puncionar cerca del ombligo, cicatrices o hematomas y por último, que en caso de duda siempre es mejor preguntar que administrar la heparina sin estar seguros.

5.5 Capítulo V:

5.5.1 Intervenciones de la enfermería de AP

Las medidas para reducir y/o eliminar los factores de riesgo vascular son fundamentales y su cumplimiento dentro del tratamiento es vital a la hora de disminuir las consecuencias asociadas a la enfermedad.

Las evidencias que relacionan ciertos estilos de vida saludables y la disminución de enfermedades crónicas y mortalidad asociada a cualquier causa son numerosas (14).

El papel del equipo de enfermería en AP es primordial a la hora de informar, dirigir, apoyar y en definitiva ayudar al paciente en el seguimiento de las pautas propuestas y en la consecución de los objetivos.

A continuación, se exponen una serie de recomendaciones desglosadas por enfermedad o situaciones que pueden afectar, entre otras, a personas que padecen SAF.

5.5.1.1 Hipertensión

Según la Guía STAT, publicada por la Asociación Española de Enfermería de Hipertensión y Riesgo Cardiovascular (EHRICA), *“se define por una PA sistólica ≥ 140 mmHg o una PA diastólica ≥ 90 mmHg o ambas (en personas que no están tomando medicación hipertensiva), o como la necesidad de tomar tratamiento antihipertensivo”* (15).

Los pacientes que padecen SAF, al igual que el resto de la población, debe mantener unas cifras de tensión arterial (TA) dentro de los rangos de normalidad recomendados por la Sociedad Europea de Hipertensión (Tabla 5).

CATEGORÍA	SISTÓLICA (mmHg)	DIASTÓLICA (mmHg)
Óptima	<120	<80
Normal	120-129	y/o 80-84
Normal-Alta	130-139	y/o 85-89
HIPERTENSIÓN		
Grado 1 → Ligera	140-159	y/o 90-99
Grado 2 → Moderada	160-179	y/o 100-109
Grado 3 → Grave	≥ 180	y/o ≥ 110
Sistólica aislada	≥ 140	<90

Tabla 5: Clasificación de la TA. Fuente: Guía STAT (15).

5.5.1.2 Dislipidemia

La Asociación Española de Enfermería en Cardiología (AEEC) describe la dislipidemia como: *“anomalías en los niveles séricos de los lípidos, incluyendo sobreproducción o deficiencia. Los niveles séricos de los lípidos anómalos comprenden altas concentraciones de colesterol total y/o triglicéridos, bajos niveles de lipoproteínas de alta densidad (High Density Lipoproteins) o “colesterol bueno” y elevados niveles de lipoproteínas de baja densidad (Low Density Lipoproteins)”* (16).

Según la Fundación de Hipercolesterolemia Familiar, los valores normales para los niveles séricos de lípidos son (17), (Tabla 6):

COLESTEROL TOTAL	
Por debajo de 200 mg/dl	Deseable
200-239 mg/dl	Límite alto
240 mg/dl	Alto
Por debajo de 180 mg/dl (menor de 18 años)	Deseable
COLESTEROL LDL	
Por debajo de 100 mg/dl	Óptimo o ideal
100-129 mg/dl	Bueno
130-159 mg/dl	Límite alto
160-189 mg/dl	Alto
190 mg/dl	Muy alto
COLESTEROL HDL	
Menos de 40 mg/dl	Factor de riesgo cardiovascular
60 mg/dl y superior	Mayor protección contra la enfermedad cardiovascular
TRIGLICÉRIDOS	
Por debajo de 150 mg/dl	Deseable
150-199 mg/dl	Límite alto
200-499 mg/dl	Alto
Superior a 500 mg/dl	Riesgo de pancreatitis

Tabla 6: Niveles séricos de lípidos. Fuente: Fundación de Hipercolesterolemia Familiar (17).

Los valores de referencia son válidos tanto para la población general, como para las personas con SAF, no habiendo diferencias entre ambos colectivos.

5.5.1.3. Obesidad y sobrepeso

Según la OMS, es *“una acumulación anormal o excesiva de grasa que puede ser perjudicial para la salud”* (18).

El sobrepeso y la obesidad tienen efectos más lesivos para los pacientes con SAF por el mayor riesgo de trombosis, pero todas las personas deben tener cuidado, sin importar el rango de edad, porque al exceso de grasa puede producir, entre otras, enfermedades respiratorias, metabólicas, del aparato digestivo y problemas ginecológicos, musculares y psicológicos.

Mediante la medición del índice de masa corporal (IMC) se puede saber si hay presente sobrepeso u obesidad y su grado; este se obtiene con el peso expresado en kilos, dividido entre la talla en metros al cuadrado. Si el resultado es un IMC igual o superior a 30 m/kg hay obesidad y con un IMC igual o superior a 25 m/kg sobrepeso (19).

También es importante la localización de la grasa corporal, ya que por sí misma establece un factor predictor independiente de riesgo y morbilidad. Si la situación de la misma es la zona abdominal, se debe tener en cuenta que es la de peor pronóstico (19).

5.5.1.4 Alimentación y actividad física

Dentro de la Estrategia de Nutrición, Actividad Física y Prevención de la Obesidad (NAOS), se encuentra la Pirámide NAOS (Figura 2), perteneciente al Ministerio de Sanidad, Bienestar y Consumo (20), que combina recomendaciones en alimentación saludable y actividad física de diversa consideración. Los consejos se pueden utilizar para prevenir la HTA, la dislipidemia y el sobrepeso y la obesidad o como parte del tratamiento de las mismas.

Gracias a la pirámide, desde AP se pueden abarcar varias medidas higiénico-dietéticas en una sola intervención y, además, el paciente se puede llevar a su domicilio la ilustración para que le sea más fácil el seguimiento de las pautas.

En el caso de la actividad física, las recomendaciones pueden ir encaminadas desde dos líneas de acción, por un lado, fortalecer la actividad física cotidiana, y por otro, realizar ejercicio de manera programada (19).

Cuando los pacientes practican ejercicio, hay que tener en cuenta que, si toman anticoagulantes y/o antiagregantes, los posibles impactos o golpes tienen una repercusión mayor que para el resto de la población.

Desde AP, hay que instruirles para que, si esto ocurre, presten especial atención a las consecuencias derivadas, como pueden ser traumatismos, hemorragias y/o hematomas, y que en caso de necesitarlo acudan a su centro de atención médica más cercano en el menor tiempo posible.



Figura 2: Pirámide NAOS. Fuente: Ministerio de Sanidad, Bienestar y Consumo (20).

5.5.1.5 Hábito tabáquico

Según la OMS, un fumador es *“una persona que ha fumado diariamente durante el último mes cualquier cantidad de cigarrillos, incluso uno”* (21).

Todos los fumadores introducen en su cuerpo sustancias dañinas que actúan produciendo modificaciones, que a nivel cardiovascular dan como resultado un ascenso de la TA, cambios en el sistema de coagulación, modificaciones vasculares, variaciones en el endotelio y una aceleración en la formación de placas de ateroma (22).

En el caso de las personas que padecen el síndrome, es muy importante que abandonen el hábito porque el riesgo de sufrir un evento cardiovascular se ve altamente incrementado al sumar la enfermedad y el tabaco.

5.5.1.6 Anticonceptivos sin estrógenos

Por lo general, los métodos anticonceptivos que se usan son los llamados combinados, es decir, los que contienen estrógenos y gestágenos, pero en el caso de las mujeres que padecen SAF, solo deberían utilizar los últimos, porque los estrógenos aumentan el riesgo de trombosis venosa y arterial (23).

Dentro de este tipo de anticonceptivos, encontramos varias alternativas para que la mujer pueda elegir la que mejor se adapta a sus características y/o necesidades. Así, pueden encontrar en el mercado la píldora o mini píldora como se la llama habitualmente, el implante subdérmico y el dispositivo intrauterino (DIU), también en caso de no haber usado protección o fallo de la misma, tienen la anticoncepción de emergencia, pero no se la debe considerar un método anticonceptivo (24).

Mini píldora (23)

Se comercializa en envases de 28 pastillas que hay que tomar sin hacer descanso y sin que pasen más de 36h entre tomas porque pierde eficacia y, entonces, hay que utilizar un método de barrera durante 7 días.

El mecanismo de acción actúa produciendo espesamiento del moco cervical, inhibiendo la ovulación y produciendo el adelgazamiento del endometrio, su eficacia es comparable a la de los anticonceptivos orales combinados (ACOC).

Implante subdérmico (23)

Hay distintos modelos, pueden estar formados por 1 varilla que dura 3 años o 2 varillas que duran 5 años, aunque en este último caso se ha comprobado que, a mayor peso, menor eficacia y por ello, en mujeres de más de 60kg conviene llevar a cabo el cambio a los 4 años.

Siempre debe colocarlo personal cualificado en la cara interna del brazo, teniendo en cuenta que la introducción puede provocar dolor, hematoma, infección del punto de inserción e irritación local.

DIU (23)

Es un dispositivo en forma de T que se introduce en el útero y tiene una duración de 5 años.

Si la mujer se quiere quedar embarazada, una vez se ha retirado, la ovulación aparece a las 2 semanas, es más, en menores de 30 años, el 89% se quedó embarazada durante el primer año.

Las principales razones para pedir la retirada de manera anticipada son las infecciones y el dolor.

Anticoncepción de emergencia (23)

Se debe tomar lo antes posible después de las relaciones sexuales, preferiblemente en las 12 primeras horas y no más tarde de 72, ya que el riesgo de embarazo no deseado se incrementa un 50% cada 12h de retraso.

La fecha de la menstruación se puede ver modificada y si en los siguientes 5 días de la fecha esperada no ha habido sangrado, debe hacerse una prueba de embarazo.

El mayor inconveniente de los anticonceptivos que contienen solamente gestágenos y que provoca la mayor tasa de abandono es la irregularidad en los ciclos menstruales, por ello es importante advertir a las pacientes antes de que empiecen a utilizar el método para que estén informadas antes de que ocurra.

5.5.1.7 Tratamiento

- *Adherencia*, es de vital importancia que desde el principio haya una correcta adherencia al tratamiento y que el paciente tome el o los fármacos todos los días, respetando las recomendaciones dadas por el equipo sanitario. El personal de enfermería puede llevar a cabo entrevistas personalizadas para comprobar si está siguiendo el tratamiento y, también realizar el Test de Morisky-Green (25), (Tabla 7), que consta de 4 preguntas cuyas respuestas son dicotómicas sí/no y que revelarán el comportamiento del enfermo en relación a la toma de la medicación. Además, y para mayor seguridad, el personal de enfermería puede comprobar, si el sistema informático lo permite, el número de cajas retiradas de acuerdo a su prescripción.
- *Interacciones con otros fármacos*, siempre que se tomen otras medicaciones a parte de los anticoagulantes y/o antiagregantes, ya sean pautadas o tomadas por decisión propia, el personal sanitario tiene que tener conocimiento, por las posibles interacciones entre ellos. Se debe prestar especial atención a los fármacos sin receta, a los de herboristería o a los llamados naturales, porque en ocasiones los pacientes no son conscientes del peligro que pueden entrañar para la regulación del INR.
- *Consultas con otros profesionales sanitarios*, cuando el paciente visita a otros profesionales de la salud que no son lo habituales, debe avisar de que está tomando medicación que favorece el sangrado y en caso de ser necesaria su retirada por unos días, debe consultarlo con su médico de referencia.

TEST MORISKY-GREEN	
1. ¿Olvida alguna vez tomar los medicamentos para tratar su enfermedad?	Sí/No
2. ¿Toma los medicamentos a las horas indicadas?	Sí/No
3. Cuando se encuentra bien, ¿deja de tomar la medicación?	Sí/No
4. Si alguna vez le sienta mal, ¿deja usted de tomarla?	Sí/No

Tabla 7: Test Morisky-Green. Fuente: referencia (25).

5.5.1.8 Inmovilizaciones e Intervenciones quirúrgicas

El usuario tiene que informar a todo el personal implicado desde el principio del proceso hasta el final y cuantas veces sea necesario, de que se padece la enfermedad para que tomen las medidas necesarias de manera individualizada en cada momento.

5.5.1.9 Viajes y vacaciones

Antes del viaje, hay que avisar al médico especialista o en su defecto al del centro de salud por si tiene que hacer algún cambio en la medicación.

Además, si la o las personas con las que viaja no saben que el paciente tiene SAF, es necesario que se lo comunique por si surgiese algún imprevisto.

Si el viaje va a ser largo y es posible, hay que hacer paradas cada 2 horas y caminar, en caso de no ser viable, se pueden hacer ejercicios moviendo las piernas mientras está sentado y caminar por el pasillo.

Por último, es importante que lleve medicación suficiente para todas las vacaciones e incluso sobrante y que sepa dónde puede conseguir más en caso de necesidad.

5.5.2 Recursos disponibles

A veces, es necesario que los pacientes y su entorno puedan conseguir apoyo e información fuera del ámbito sanitario y para ello existen asociaciones tanto a nivel nacional como comunitario.

La Asociación Española del Síndrome Antifosfolípídico tiene página web (26) y Facebook (27) en los que explican que es la enfermedad, cómo es el día a día con ella y hay testimonios de otras personas con SAF. Además, comparten noticias, artículos relacionados, enlaces de interés, lugares y fechas de congresos y hay opción de unirse a ellos ya que en la página tienen un acceso exclusivo para socios.

En la comunidad, concretamente en Santander, está la Asociación Lupus de Cantabria (28), que ha traducido en el año 2006 por primera vez al castellano el libro “Síndrome de Hughes” accesible para toda la gente que está interesada en saber más acerca de la enfermedad (29).

Es una guía para pacientes con SAF, van por la tercera edición, y en esta ocasión han impreso 1000 ejemplares que van a distribuir por los hospitales cántabros, entre los médicos de AP, a asociaciones de lupus de todo el territorio nacional y a los profesionales sanitarios para los que pueda ser de interés (29).

6.Conclusiones

Desde el descubrimiento y la descripción del síndrome, su repercusión y magnitud no han hecho más que crecer, dado que las consecuencias pueden afectar a todos los aspectos de la vida de los pacientes que lo padecen.

El SAF es un gran desconocido para la mayoría de las personas, ya pertenezcan al ámbito sanitario o no.

No presenta signos y síntomas propios exclusivos, sino que son un compendio que fácilmente se puede confundir con otra afección, no pensado en un primer momento en el SAF, y hay que tener en cuenta que, en ese caso, el tiempo corre en contra de la persona por la posibilidad de la aparición de las complicaciones derivadas de la misma.

Es una enfermedad sigilosa, cuya primera presentación puede ser un evento trombótico y que con los conocimientos suficientes por parte del personal sanitario y un simple análisis de sangre se podría diagnosticar y evitar; por ello el papel de la enfermería en AP puede ser fundamental en la detección cuando sospeche de un posible SAF.

Una vez diagnosticado, debe iniciar medidas de prevención y resolución de los problemas derivados de la propia enfermedad y de la medicación utilizada para su tratamiento, dado que puede realizar acciones de educación tanto a nivel farmacológico, como en la adaptación de estilos de vida saludables, que no solo reducen el riesgo de trombosis, sino que también mejoran la calidad de vida del paciente en lo que se refiere a los otros efectos de la enfermedad.

Por todo ello, es sumamente importante que, en los centros de salud, los profesionales de enfermería realicen, desde el conocimiento científico, las intervenciones necesarias para empoderar al paciente y que este sea responsable de su autocuidado, tomando las decisiones necesarias con seguridad al estar basadas en la evidencia científica.

7. Bibliografía

1. Iglesias Gamarra A, Restrepo JF, Toro C, Rondón F, Vinicio Caballero C, Panqueva U, et al. Historiografía de los diferentes eventos que entrelazan la estructuración del síndrome antifosfolípido. Rev Colomb Reumatol [Internet]. 2008 [Citado 18 feb 2019]; 15(4):126-304. Disponible en: http://www.scielo.org.co/scielo.php?script=sci_arttext&pid=S0121-81232008000400002
2. Castellano Cuesta JA, Pérez Torres A, Blanes Gallego A, Carbonell Biot A, Sánchez Roy R, Monzó Castellano E, et al. Síndrome antifosfolípido. Rev Reuma [Internet]. 2009 [Citado 18 feb 2019]. Disponible en: <https://svreumatologia.com/wp-content/uploads/2008/04/Cap-7-Sindrome-antifosfolipido.pdf>
3. Cervera R, Carreras E. Síndrome Antifosfolípido. En: Rovira i Tarrats M, Sanz Caballer J, coordinadores. Manual Práctico de Hematología Clínica. 5ª ed. Barcelona: Antares; 2015. p. 497-502.
4. Duarte-Garcia A, Pham M, Crowson C, et al (2019). 189 Epidemiology of antiphospholipid syndrome: a population-based study. Arthritis & Rheumatology, A143.1-A143. Disponible en: <https://doi.org/10.1136/lupus-2019-lsm.189>
5. Alonso Santor JE, Inglada Galiana L, Pérez Paredes G. Síndrome antifosfolípido, estado actual. An Med Interna [Internet]. 2007 may [Citado 26 feb 2019]; 24(5). Disponible en: http://scielo.isciii.es/scielo.php?script=sci_arttext&pid=S0212-71992007000500009
6. Ministerio de Sanidad, Consumo y Bienestar Social (2015). Consulta interactiva del SNS. Retrieved may 16, 2019, from Area de Inteligencia de Gestión website: <https://pestadistico.inteligenciadegestion.msbs.es/publicoSNS/comun/Cubo.aspx?IdNodo=5002>
7. Reboiro Díaz ST. Síndrome antifosfolípido [Internet]. A Coruña: Fisterra, 2015 may [Citado 2 mar 2019]. Disponible en: <https://www.fisterra.com/guias-clinicas/sindrome-antifosfolipido/>
8. Cardinal RN, Shah DN, Edwards CJ, Fernández-Egea E. Psychosis and catatonia as a first presentation of antiphospholipid syndrome. Br J Psychiatry [Internet]. 2009 sep [Citado 3 mar 2019]; 195(3): 272. Disponible en: <http://dx.doi.org/10.1192/bjp.195.3.272>
9. Hughes GR. Hughes syndrome antiphospholipid syndrome. Hamdan Med J [Internet]. 2018 nov [Citado 3 mar 2019]; 11(4): 169-74. Disponible en: http://dx.doi.org/10.4103/HMJ.HMJ_83_18

10. Solís Cartas U, Calvopiña Bejarano SJ, Martínez Larrarte JP. Afectación neuropsiquiátrica en las enfermedades reumáticas. Rev Cub Med Mil [Internet]. 2018 jun [Citado 3 mar 2019]; 47(2). Disponible en: http://scielo.sld.cu/scielo.php?pid=S0138-65572018000200007&script=sci_arttext&tlng=en
11. Cuadrado Lozano MJ. Síndrome antifosfolípido. En: Blanco García FJ, Carreira Delgado P, Martín Mola E, Mulero Mendoza J, Navarro Sarabia F, Olivé Marqués A, Tornero Molina J, directores. Manual SER de las Enfermedades Reumáticas. 4ª ed. Madrid: Médica Panamericana; 2004. p. 200-4.
12. Agencia Española de Medicamentos y Productos Sanitarios [Internet]. Madrid: Ministerio de Sanidad, Consumo y Bienestar Social; 2019. Medicamentos de uso humano, seguridad; 2019 may [Citado 22 may 2019]. [2 pantallas]. Disponible en: https://www.aemps.gob.es/informa/notasInformativas/medicamentosUsoHumano/seguridad/2019/docs/NI_MUH_FV-8-2019-anticoagulantes-orales.pdf
13. Pengo V, Gentian D, Giacomo Z, et al. Rivaroxaban vs warfarin in high-risk patients with antiphospholipid syndrome. Blood [Internet]. 2018 [Citado 22 may 2019]; 32:1365-71. Disponible en: <http://dx.doi.org/10.1182/blood-2018-04-848333>
14. Córdoba R, Cabezas C, Camarelles F, Gómez J, Díaz Herráez D, López A, et al. Recomendaciones sobre el estilo de vida. Aten Primaria [Internet]. 2012 jun [Citado 18 mar 2019]; 44(1): 16-22. Disponible en: http://reccap.semap.org/documentos/Recomendaciones_PAPPS_Estilo_Vida_2012.pdf
15. Guerrero Llamas Lucía. Guía STAT para una medición precisa de la presión arterial [Internet]. EHRICA; c2018. [Citado 16 may 2019]. Disponible en: http://www.ehrica.org/wp-content/uploads/2016/01/guia_stat3.pdf
16. AEEC [Internet]. Madrid: Asociación Española de Enfermería en Cardiología. Descriptores. [Citado 17 may 2019]. [1 pantalla]. Disponible en: <https://www.enfermeriaencardiologia.com/revista/descriptores/dislipidemias>
17. Fundación Hipercolesterolemia Familiar. Colesterol y triglicéridos [Internet]. Madrid: Fundación Hipercolesterolemia Familiar [Citado 17 may 2019]. Disponible en: <https://www.colesterolfamiliar.org/hipercolesterolemia-familiar/colesterol-y-trigliceridos/>
18. Organización Mundial de la Salud [Internet]. Temas de salud. [Citado 17 may 2019]. [1 pantalla]. Disponible en: <https://www.who.int/topics/obesity/es/>
19. Del Álamo Alonso AJ, Gonzáles Álvarez A, González Rodríguez M. Obesidad. Cad Aten Primaria [Internet]. 2006 [Citado 17 may 2019]; 13: 22-6. Disponible en: http://www.agamfec.com/pdf/CADERNOS/VOL13/VOL13_2/04_Guias_de_Fisterra_A.pdf

20. Agencia española de consumo, seguridad alimentaria y nutrición [Internet]. Madrid: Ministerio de Sanidad, Consumo y Bienestar Social; [Citado 22 may 2019]. Disponible en: http://www.aecosan.msssi.gob.es/AECOSAN/web/nutricion/subseccion/piramide_NAOS.htm
21. Nebot Tost M. Intervención en tabaquismo en los diferentes ámbitos. Enferm en Cardiología [Internet]. [Citado 17 may 2019]; 51-64. Disponible en: https://www.enfermeriaencardiologia.com/wp-content/uploads/cap_02_sec_03.pdf
22. Pardell Alenta H, Armario García P, Hernández del Rey R. Tabaco, presión arterial y riesgo cardiovascular. Hipertens Riesgo Vasc [Internet]. 2003 [Citado 17 may 2019]; 20(5): 226-33. Disponible en: [https://doi.org/10.1016/S1889-1837\(03\)71387-7](https://doi.org/10.1016/S1889-1837(03)71387-7)
23. De la Cuesta Benjumea R, Franco Tejada C, Iglesias Goy F. Actualización en anticoncepción hormonal. Inf Ter Sist Nac de Salud [Internet]. 2011 [Citado 17 may 2019]; 35: 75-87. Disponible en: https://repositorio.uam.es/bitstream/handle/10486/663637/actualizacion_cuesta_I_TSNS_2011.pdf?sequence=1&isAllowed=y
24. Sánchez Borrego R, Gómez Martínez MA, Haya Palazuelo J, Martínez Benavides M, Martínez Santos F, Mattos Guillén I, et al. Métodos anticonceptivos con solo gestágenos. Rev Iberoam Fertil [Internet]. 2002 dic [Citado 17 may 2019]; 19(6): 410-22. Disponible en: <http://www.revistafertilidad.org/RecursosWEB/fertilidad/Fert-Nov-Dic02-Trabajo4.pdf>
25. Rodríguez Chamorro MA, García-Jiménez E, Amariles P, et al. Revisión de tests de medición del cumplimiento terapéutico utilizados en la práctica clínica. Aten Primaria [Internet]. 2008 aug [Citado 22 may 2019]; 40(8): 379-431. Disponible en: <http://dx.doi.org/10.1157/13125407>
26. Asociación Española Síndrome Antifosfolípídico [Internet]. [Citado 18 may 2019]. Disponible en: <http://www.antifosfolipido.es>
27. Facebook. Asociación Española Síndrome Antifosfolípídico [Internet]. [Citado 18 may 2019]. Disponible en: <https://www.facebook.com/antifosfolipido/>
28. Asociación Lupus de Cantabria [Internet]. Santander [Citado 18 may 2019]. Disponible en: <http://www.lupuscantabria.com>
29. Europapress. Tezanos traslada su apoyo y reconocimiento a la Asociación Lupus de Cantabria [Internet]. Santander: Europapress 2018 dec [Citado 18 may 2019]. Disponible en: <https://www.europapress.es/cantabria/noticia-tezanos-traslada-apoyo-reconocimiento-asociacion-lupus-cantabria-20181201115022.html>